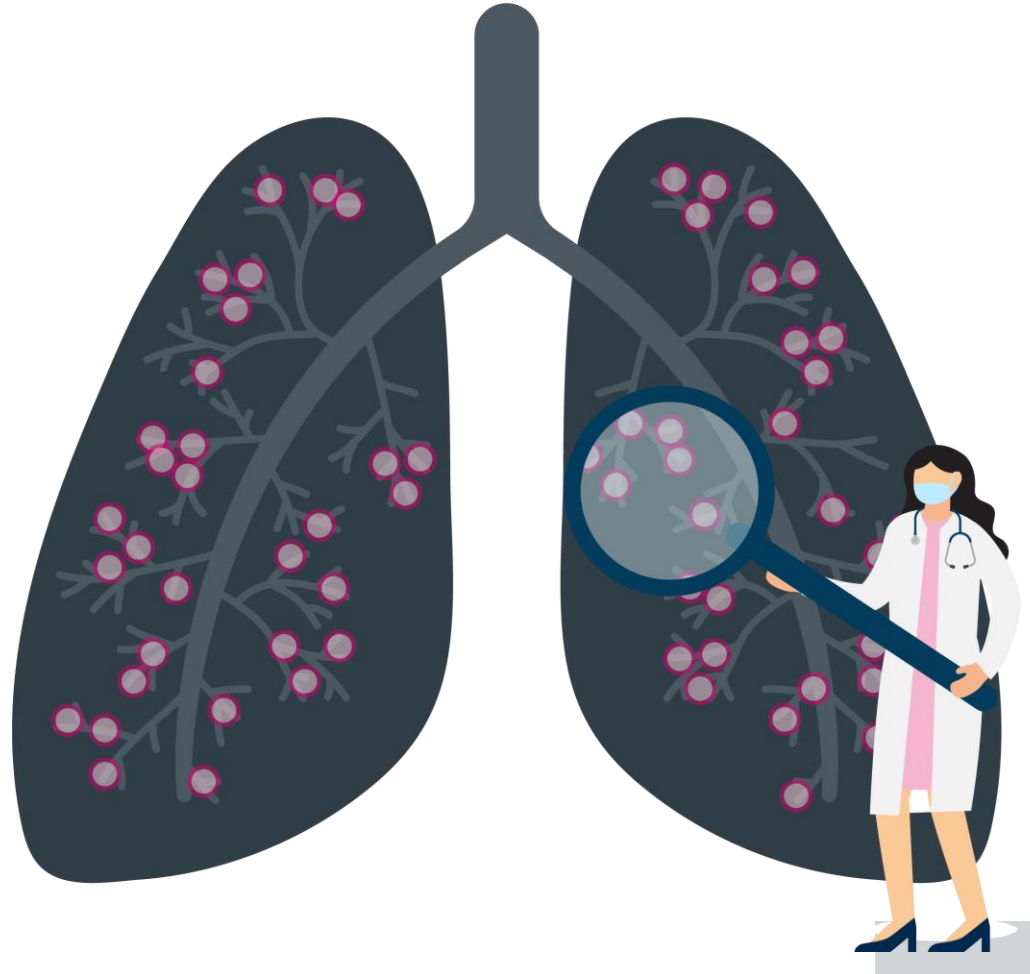


แนวทางสำหรับวินิจฉัยและรักษาโรคลิมฟานจิโอไลโอไมโอมาโทซิส (Lymphangiomyomatosis, LAM)

ใช้วิธีที่รุกรานน้อยที่สุดสำหรับวินิจฉัยเสมอ

การวินิจฉัย

- การใช้ CT ตรวจโรคซิสติกในปอดอย่างเดียวไม่เพียงพอในการวินิจฉัยยืนยัน LAM
- การทดสอบ VEGF-D มีประโยชน์ในการวินิจฉัยและสามารถช่วยหลีกเลี่ยงการตัดชิ้นเนื้อปอด
- วิธีอื่นๆ ที่สามารถช่วยวินิจฉัยยืนยัน LAM เช่น: การมีทูเบอร์สเคอโรซิส คอมเพล็กซ์ (tuberous sclerosis complex, TSC) เนื่องจากแอนจิโอไลโอลิโปมาที่ไต (kidney angiomyolipomas) และอาการที่ตอมน้ำเหลือง (lymphatic manifestations) เช่น ภาวะน้ำเหลืองรั่ว (chyle effusions) หรือลิมฟานจิโอไลโอไมโอมาโทซิส
- ในผู้ป่วยที่วิธีที่ไม่รุกรานไม่ประสบผลสำเร็จในการวินิจฉัยยืนยัน พิจารณาการตัดชิ้นเนื้อปอดผ่านหลอดลม (transbronchial lung biopsy) ก่อนการตัดชิ้นเนื้อปอดแบบผ่าตัด (surgical lung biopsy)



การรักษา

- ซิโรลิมีส (Sirolimus) เป็นทางเลือกการรักษาอันดับแรกของผู้ป่วย LAM ที่มี:
 - การทำงานของปอดผิดปกติหรือแย่ลงอย่างรวดเร็ว
 - ภาวะโรคที่สำคัญ
 - น้ำเหลืองรั่วซึ่งก่อปัญหา
- ห้ามใช้ด็อกซีไซคลิน (doxycycline) หรือการรักษาด้วยฮอร์โมนสำหรับการรักษาตามปกติของ LAM.
- ทำการเชื่อมเยื่อหุ้มปอด (pleurodesis) หลังการเกิดภาวะลมรั่วในช่องเยื่อหุ้มปอดซึ่งเกิดขึ้นเองครั้งแรก (spontaneous pneumothorax) มากกว่ารอให้เกิดซ้ำ
- การเชื่อมเยื่อหุ้มปอดมา ก่อนหน้านี้ไม่ได้เป็นข้อห้ามในการปลูกถ่ายปอด

McCormack FX, Gupta N, Finlay GA, et al. Am J Respir Crit Care Med. 194(6):748-761. Gupta N, Finlay GA, Kotloff RM, et al. Am J Respir Crit Care Med. 196(10):1337-1348.

สำหรับข้อมูลเพิ่มเติมของแนวทางทางการแพทย์เรื่อง LAM ใช้กล้องโทรศัพท์ของคุณถ่าย QR code ด้านขวาหรือเข้าชม: thelamfoundation.org/LAM-Treatment-Guidelines

โครงการนี้ได้รับการสนับสนุนจากมูลนิธิ CHEST และกำลังดำเนินการร่วมกับมูลนิธิ The LAM

